

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1935

N°

THÈSE

POUR LE

788

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Michel NEVJINSKY

Né le 6 Septembre 1899 à Siniaka (Russie)

La Maladie Polykystique des Reins

Président : G. ROUSSY, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 13

—
1935

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1935

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Michel NEVJINSKY

Né le 6 Septembre 1899 à Siniaka (Russie)

La Maladie Polykystique des Reins

Président : G. ROUSSY, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 13

1935

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	N.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
»	CARNOT.
»	CLERC.
»	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
»	GOSSET.
»	GREGOIRE.
»	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
»	COUVELAIRE.
»	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENI.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
»	MULON.
»	OLIVIER.
»	VERNE.
»	MOIGNOT.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE		BROCQ	
AUBERTIN		CADENAT	
BRULÉ		HEITZ-BOYER	
CHABROL		MOURE	
CHIRAY		QUÉNU	
DONZELOT		SCHWARTZ	
DUVOIR		VELTER	
HARVIER		ECALLE	Clinique Obstétricale.
LIAN		GUÉNIOT	
PASTEUR-VALLÉRY- RADOT		LE LORIER	
SEZARY		LÉVY-SOLAL	
		METZGER	

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
GLAVE	Pathologie chirurgic.	LEROUX	Anatomie pathologiq.
USQUET	Pharmacologie.	LEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.	ZIMMERN	Physique.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
BENARD (Henri)	Pathologie médicale.	LANTUEJOUL	Obstétrique.
BERNARD (Etienne)	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
BOULIN	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathol. expérimentale.
BULLIARD	Histologie.	LEVEUF	Patholog. chirurgicale.
CATHALA	Pathologie médicale.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.	LEVY-VALENSI	Neurol. et Psychiâtrie.
DOGNON	Physique.	MOREAU	Pathologie médicale.
FEY	Urologie.	MOULONGUET	Patholog. chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
GASTINEL	Bactériologie.	OBERLING	Anatomie pathologiq.
DE GAUDART D'ALLAINES	Patholog. chirurgicale.	PETIT-DUTAILLIS	Patholog. chirurgicale.
GAYET	Physiologie.	PIEDELIEVRE	Médecine légale.
GIROUD	Histologie.	PORTES	Obstétrique.
HAGUENAU	Pathologie médicale.	RICHET	Physiologie.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngol.	SANNIE	Chimie biologique.
HAZARD	Pharmacologie.	SENEQUE	Patholog. chirurgicale.
HUGUENIN	Anatomie pathologiq.	TROISIER	Pathol. expérimentale.
JOANNON	Hygiène.	TURPIN	Pathologie médicale.
LABBE (Henri)	Chimie biologique.	VIGNES	Obstétrique.
LACOMME	Obstétrique.	WILMOTH	Patholog. chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
FREY	Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A M. LE PROFESSEUR G. ROUSSY
Membre de l'Académie de Médecine
Doyen de la Faculté

qui me fait l'honneur de présider cette
thèse.

A MON MAITRE LE DOCTEUR PAPIN
Chirurgien de l'Hôpital Saint-Joseph

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

1923-24 M. le Professeur WIDAL (*in memoriam*).

1924 M. le Professeur DELBET.

1925-26 M. le Professeur VAQUEZ.

M. le Professeur OMBREDANNE.

1926-27 M. le Professeur GUILLAIN.

M. le Professeur TEISSIER (*in memoriam*).

M. le Professeur LEGUEÛ.

M. le Professeur BRINDEAU.

1927-28 M. le Professeur H. CLAUDE.

M. le Professeur JEANSELME (*in memoriam*).

M. le Professeur TERRIEN.

M. le Professeur SÉBILEAU.

1933 M. le Docteur MILIAN.

A MES MAITRES DE L'HOPITAL SAINT-JOSEPH

M. le Docteur André THOMAS.

M. le Docteur LEURET.

M. le Docteur HUC.

M. le Docteur SCHAEFFER.

M. le Docteur THEILLIER.

A MON AMI LE DOCTEUR FRÉDÉRIC BUSSER

INTRODUCTION

La maladie polykystique des reins est représentée, dans la plupart des cas, par le rein polykystique, dont tout le parenchyme, cortical ou médullaire, est bourré de kystes, de tailles très inégales, étroitement serrés les uns contre les autres.

A côté de cette lésion, presque toujours bilatérale, et dont l'origine dysembryoplasique n'est plus contestée par personne, il existe des cas où la maladie kystique n'est que partielle, soit qu'elle atteigne seulement une zone rénale, correspondant au territoire de un ou plusieurs rénicules embryonnaires, soit qu'elle ne soit représentée que par des kystes de petite taille, modifiant peu la forme et le volume de l'organe et siégeant dans un territoire précis, tantôt à l'union de la corticale et de la médullaire, tantôt uniquement dans les pyramides de Malpighi, tantôt, enfin, et exceptionnellement, dans la corticale seule.

Ayant eu l'occasion d'observer dans le service du D^r Papin, à l'Hôpital Saint-Joseph, deux types de ces lésions kystiques partielles, nous avons recherché les cas analogues dans la littérature. Il nous a paru,

en effet, que ces formes partielles, de l'un et l'autre type, formaient une transition régulière entre les reins polykystiques, d'une part, et les lésions kystiques trouvées dans les reins hypoplasiques, type même de la malformation congénitale.

Nous laisserons de côté, dans cette étude, les kystes solitaires, les kystes néoplasiques et les formations cavitaires d'origine inflammatoire, aussi bien les micro-kystes des néphrites chroniques que les kystes hydatiques, ou que les kystes dûs à l'éclosion d'une tuberculose fermée ancienne, etc.

I. — REIN POLYKYSTIQUE TOTAL

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le rein polykystique, presque toujours bilatéral, est relativement fréquent et s'observe aussi bien chez le nouveau-né que chez l'adulte; il serait particulièrement observé entre 30 et 45 ans; en réalité, c'est à cet âge qu'il est découvert *le plus fréquemment*, après une période de latence plus ou moins longue.

Macroscopiquement, il se présente comme une tumeur bosselée, ressemblant à une grosse grappe de raisin, conservant la forme générale du rein, mais considérablement augmentée de volume. Les vésicules superficielles sont translucides, bleuâtres ou brunâtres.

La tranche de section montre non seulement que toute distinction entre corticale et médullaire est impossible, mais encore que toute trace de parenchyme rénal a macroscopiquement disparu, comme si les cavités kystiques, dont le volume va d'une tête d'épingle à une grosse noix, s'étaient substituées aux formations normales du rein. Le contenu des kystes

est tantôt liquide, légèrement opalescent ou jaunâtre, tantôt gélatineux, brunâtre, ou même réduit à une bouillie noirâtre.

Les cavités d'excrétion sont généralement conservées, mais évasées, étirées, paraissant étouffées par les kystes adjacents. Il est à noter que leur lumière est perméable, qu'il s'agisse des calices, du bassinet ou de l'uretère.

Microscopiquement, les formations kystiques ont une structure un peu différente suivant leur volume.

Les plus petites, dont le diamètre est environ cinq ou six fois celui d'un glomérule, sont tapissées d'une seule couche de cellules aplaties à noyau excentrique, reposant sur une mince basale. Le contenu a un aspect colloïde avec, parfois, des débris cellulaires et des pigments sanguins. Parfois, aussi, un reste de glomérule atrophié fait saillie dans la lumière.

Les kystes plus volumineux (taille d'un pois) ont un revêtement formé d'une rangée de cellules tantôt aplaties, tantôt cubiques, ou même cylindriques; ils sont doublés d'une paroi conjonctive assez épaisse.

Enfin, les plus grands kystes ont une couche de cellules endothéliformes, une capsule conjonctive plus ou moins compacte.

Le tissu qui sépare ces kystes est formé de cloisons conjonctives d'épaisseur variable dans lesquelles on trouve, constamment, des formations glomérulaires

et tubulaires, plus ou moins altérées mais compatibles avec un fonctionnement relativement important, comme le prouvent les épreuves de sécrétion (concentration uréique, P.S.P.) pratiquées au cours des examens cliniques.

Mentionnons que pour Edwin Beer, les petits kystes seraient d'origine glomérulaire et les moyens d'origine tubulaire. Quant aux plus grands, ils seraient d'origine lymphatique, analogues, en quelque sorte, au lymphangiome kystique, comme le prouverait la présence de fibres musculaires lisses dans le stroma conjonctif qui les entoure. Il semble qu'il y ait là une conception un peu schématique et qui, de toute façon, reste du domaine de l'hypothèse pure.

Les caractères anatomiques du rein polykystique sont exactement les mêmes que la maladie soit unilatérale ou bilatérale.

Mentionnons cependant que, parfois, le volume est plus considérable, la dégénérescence plus prononcée, l'atrophie des éléments nobles plus avancée d'un côté que de l'autre.

SYMPTOMES

On connaît un certain nombre de cas où les reins polykystiques ont pu être une cause de dystocie néces-

sitant une embryotomie; parfois, aussi, ils peuvent entraîner la mort du nouveau-né dans les jours où les semaines qui suivent la naissance.

Mais, le plus souvent, l'affection est longtemps latente et est découverte chez l'adulte, à un âge parfois fort avancé, soit par hasard, soit par des douleurs lombaires, à caractères variables, soit par des troubles d'insuffisance rénale progressive. Le diagnostic du rein polykystique bilatéral est généralement facile: la constatation, à la place normale des reins, de tumeurs volumineuses, allongées verticalement, indolores et mobiles, à surfaces bosselées, situées de part et d'autre de la colonne vertébrale est assez caractéristiques chez un adulte; il est aisé à confirmer par un examen radiographique qui montrera un élargissement et un allongement des ombres rénales, et, après injection intra-urétérale ou intra-veineuse, la déformation pyélo-caliculaire totale et bilatérale: bassinnet aplati, calices étirés, amincis et déformés¹.

Les autres signes ne font que traduire la destruction lente et progressive du parenchyme rénal: polyurie avec diminution de la concentration uréique et légère albuminurie, crises douloureuses parfois très violentes, hématuries. L'hypertension artérielle modérée est fréquente. Le taux de l'urée sanguine est

1. VOIR EISENDRATH, *Arch. des Maladies des Reins*, Tome VII.

plus ou moins élevé. Fréquemment, les malades ne sont vus qu'à la fin de l'évolution avec un syndrome urémique complet. Dans ces cas, souvent, le rein polykystique sera découvert seulement par l'autopsie.

Le rein polykystique unilatéral est souvent plus difficile à reconnaître; par sa latence souvent prolongée, par ses symptômes physiques, par ses troubles fonctionnels très frustes, il peut faire penser à un cancer du rein; la radiographie et surtout la pyélographie, montrant une déformation totale dans le rein polykystique et partielle dans la plupart des cancers, sont précieuses pour le diagnostic. Celui-ci ne sera fait, parfois, que lorsqu'on interviendra chirurgicalement.

II. — LE REIN POLYKYSTIQUE PARTIEL PROPREMENT DIT

Le rein polykystique partiel est une lésion **absolument** exceptionnelle.

En dehors du cas observé dans le service du D^r Papin (obs. IV), nous n'avons pu trouver dans la littérature que les quatre cas de Krönlein (1899, obs. I), Jaeggy (1906, obs. II), R. Meyer (1912, obs. III) et Ombredanne, rapporté par Chevassu (1935, obs. V).

Dans tous ces cas, il s'agit de reins polykystiques partiels enlevés chirurgicalement, avec le diagnostic de tumeur du rein.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Macroscopie. — Dans le cas rapporté par le Docteur Papin, et qu'il nous a permis d'examiner, la lésion a remplacé la moitié inférieure du rein; l'ensemble formé par le pôle supérieur surmontant la tumeur forme une masse piriforme à grand axe vertical, à grosse extrémité inférieure complètement enveloppée par la capsule propre du rein. La sur-

face est lisse et régulière, la consistance ferme, élastique; les vaisseaux et l'uretère sont refoulés vers le haut par la partie supéro-interne de la tumeur et pénètrent dans le rein tout à fait dans l'angle supérieur du sinus hilaire. Les dimensions sont de 19 cm. de hauteur (non compris le pôle supérieur du rein), 13 cm. de largeur et 9 cm. d'épaisseur (d'avant en arrière).

C'est seulement en ouvrant le rein que l'architecture polykystique est reconnue; aucun kyste ne fait saillie et, par conséquent, n'est visible à la surface, sans doute à cause de l'épaississement de la capsule du rein.

La masse polykystique est nettement séparée du parenchyme restant par une coque fibreuse, qui plus bas, se confond avec la capsule propre épaissie. Cette démarcation rappelle tout à fait ce que l'on observe fréquemment dans les épithéliomas du rein. Le parenchyme sus-jacent est normal. L'uretère contourne la face interne de la tumeur et s'abouche dans un bassinnet aplati, qui se divise en deux grands calices; le calice supérieur se rendant au pôle rénal restant est peu modifié; le calice inférieur, par contre, s'étale à la surface de la coque péri-tumorale; étiré et aplati, il finit par se perdre dans cette coque.

La tumeur elle-même, sur la tranche de section, a exactement l'aspect du rein polykystique : kystes de

toutes les tailles, un peu plus grands, cependant, au pôle inférieur; liquide tantôt cintrin, tantôt brunâtre tantôt puriforme; cloisons conjonctives d'épaisseurs variables, disparition de tout aspect rappelant le parenchyme rénal.

Dans le cas d'Ombredanne, la tumeur siégeait également au pôle inférieur du rein, mais celui-ci était moins atteint que dans le cas précédent : le pôle inférieur du rein formait deux valves qui coiffaient la tumeur; le chirurgien a pu cliver entre ces deux valves et extirper la tumeur sans faire la néphrectomie.

Dans les cas de Krönlein et dans celui de Meyer, la tumeur située à la partie moyenne du rein s'enfonçait en coin entre les deux pôles de l'organe, atteignant le bassinnet auquel, dans un cas, la reliait un cordon fibreux.

Il en était de même dans le cas de Jeggy, avec cette différence que la tumeur, située un peu plus haut, n'était coiffée que par la partie extrême du pôle supérieur.

Notons, en outre, que, dans ces deux cas, la tumeur était entièrement intrarénale puisque, à sa périphérie on trouvait une mince couche de parenchyme cortical, immédiatement sous-jacent à la capsule.

Tous les autres caractères macroscopiques étaient les mêmes que ceux du cas de Papin; dans tous les cas, sauf, comme nous l'avons dit, dans celui d'Ombredanne, on fit la néphrectomie.

HISTOLOGIE

Ici encore, les caractères sont exactement les mêmes que ceux du rein polykystique total, à tel point qu'il n'y a rien à ajouter à ce que nous avons décrit plus haut à ce sujet.

Mentionnons cependant que Jaeggy, dans l'étude histologique très minutieuse de son observation (obs. II), a pu voir communiquer certains kystes avec les calices par des tubes de Bellini. Dans tous les cas on a retrouvé, comme dans le rein polykystique total, des restes de glomérules et de tubes entre les formations kystiques de la tumeur.

SYMPTOMES

Dans les cinq observations que nous avons réunies, le diagnostic clinique n'a jamais été fait.

Dans deux cas le début s'est fait par des douleurs lombaires, ou par de la gêne; dans les autres c'est

la tumeur qui a attiré l'attention, au point que dans le cas de Papin, la malade est venue consulter un accoucheur, se croyant enceinte.

Les signes physiques sont, dans quatre cas, ceux de n'importe quelle tumeur rénale; masse haut située et latéralement dans l'abdomen, donnant le contact lombaire, plus ou moins mobile, indolore; à surface parfois irrégulière (Krönlein), mais généralement lisse, refoulant l'intestin et descendant plus ou moins bas. Dans son observation, Papin hésite entre kyste solitaire du rein et tumeur épithéliomateuse, avec, cependant, une préférence pour ce dernier diagnostic, surtout après l'examen pyélographique, montrant un uretère dévié jusqu'à la ligne médiane, avec un bas-sinet et des calices complètement basculés.

Dans le cas d'Ombredanne, rapporté par Chevassu, il n'y avait pas de ballottement rénal, pas de contact lombaire, une éosinophilie à 6 p. 100, du prurit et de l'urticaire, ensemble qui paraît avoir fait penser à un kyste hydatique.

L'examen des urines dans le cas de Krönlein a montré, après centrifugation, « de petits éléments deux fois plus petits qu'un leucocyte, arrondis, égaux, finement granuleux, parfois agglomérés en petites sphérules », éléments que l'on a retrouvés dans une cavité kystique de la tumeur, ce qui semblerait prouver que, comme dans le rein polykystique total, ces

cavités kystiques communiquent avec les voies d'excrétion. En dehors de cette trouvaille les urines étaient normales.

Dans le cas d'Ombredanne, il y avait eu une hématurie.

Dans l'observation du cas du D^r Papin, la séparation a pu être faite par cathétérisme urétéral du côté sain, et sonde vésicale, l'uretère du côté malade ne se laissant franchir par aucune sonde. Cette séparation a donné les chiffres suivants :

- Rein droit par vessie (côté malade) : 7 cc. avec 9 gr. 45 d'urée pour 1.000.
- Rein gauche directement (côté sain) : 9 cc. avec 12 gr. 85 d'urée pour 1.000.

On voit que les renseignements recueillis dans ces trois cas pouvaient s'adapter parfaitement à une tumeur solide ou à un grand kyste solitaire du rein.

L'évolution n'est indiquée que dans trois observations :

Dans le cas de Krönlein, la malade était bien portante deux ans plus tard.

Il en était de même dans le cas d'Ombredanne six mois après la néphrectomie.

La malade du D^r Papin qui avait bien supporté l'opération, pourtant très pénible, à cause du volume

de la tumeur, est morte d'une embolie au cinquième jour.

En résumé, on le voit, ces lésions se présentent cliniquement comme une tumeur du rein et anatomiquement comme une maladie kystique qui, au lieu de frapper la totalité de l'organe, n'atteint qu'une partie du rein.

Le caractère anatomique le plus important, et qui mérite d'être particulièrement mis en valeur, est la topographie de la lésion; celle-ci répond à une disposition fœtale et paraît frapper un certain nombre de rénicules embryonnaires.

Dans le cas de Papin, la tumeur répond aux rénicules dépendant du grand calice inférieur, alors que les rénicules répondant au calice supérieur sont intacts.

Dans l'observation d'Ombredanne, ce sont quelques-uns de ces rénicules du pôle inférieur qui sont seuls dégénérés; dans les observations de Krönlein et de Meyer, ce sont des rénicules de la partie moyenne. Enfin, dans le cas de Jaeggy, un seul rénicule est atteint. Nous reviendrons sur ce point en étudiant la pathogénie de ces lésions.

III. — LES MICROKYSTES DISSEMINES DU REIN

Notre attention a été attirée sur ces lésions par une observation de Papin et Verliac.

Les six cas de même genre que nous avons pu réunir, sont tous trouvailles fortuites d'autopsie; seul le cas de Papin et Verliac a été reconnu au cours d'une intervention et a entraîné une néphrectomie d'ailleurs bien supportée.

Dans les autres cas, il ne semble même pas que la lésion ait eu le moindre rapport avec la cause de la mort (non indiquée dans deux cas) : péritonite puerpérale dans un cas, néphrite gravidique dans un cas, ayant nécessité l'avortement, mort par broncho-pneumonie dans un cas; méningite chronique dans un cas; dans un cas, enfin, existait une double urétero-hydro-néphrose. Notre étude ne peut donc être qu'une étude anatomique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Si on examine un rein appartenant à ce type, on voit qu'il est légèrement augmenté de volume, parfois déformé; sa surface peut présenter de petites bosse-

lures, souvent isolées, dues à des kystes superficiels. La capsule se décolle facilement. Le bassinet et l'urètre sont généralement normaux.

Quand on coupe le rein, on remarque dès l'abord la présence des kystes. Leur volume varie d'une tête d'épingle à une petite noisette; dans la majorité des cas, un grain de millet.

Ces kystes, plus ou moins serrés et confluent, se disposent en croissant autour de la base des pyramides de Malphigi et s'avancent vers le hile. Dans d'autres cas, on ne les retrouve qu'au niveau du tiers inférieur de la médullaire, adjacents au sinus, ou dans les papilles ou sur leurs sommets (Beitzke). La cavité est tapissée d'une seule couche de cellules épithéliales cubiques plus ou moins aplaties. Plus rarement, dans les kystes des papilles, le revêtement est formé de plusieurs couches de cellules cylindriques ou cubiques, avec, quelquefois, des excroissances papillomateuses de la paroi épithéliale.

La cavité des kystes est remplie d'une substance liquide ou colloïde, dont la nature n'est pas toujours la même, si l'on en juge d'après les affinités tinctoriales. Parfois homogène, d'aspect hyalin, elle se colore en jaune foncé au Van Gieson. Dans d'autres cas, elle contient de l'épithélium desquamé, des granulations calcaires (Beitzke).

Dans l'observation de E. Papin et H. Verliac, elle

se rapprochait de la matière amyloïde. Il est évident que ces kystes proviennent des tubes urinifères.

Dyckerhoff, Berner, Frida Schaefer décrivent une autre variété dont l'origine serait dans les vaisseaux lymphatiques. Pour ces auteurs, ces kystes siègent dans deux points :

1° Région péri-pyramidale, au-dessus des voûtes vasculaires (alors que les kystes des tubes urinifères seraient toujours au-dessus).

2° Zone intermédiaire entre le bassinot et le parenchyme rénal (obs. Dyckerhoff). Cette disposition correspondrait, d'après les travaux de Kumita, à deux confluent lymphatiques : intercortico-médullaire et hilaire (système rénal et système pyélique).

La paroi des kystes est tapissée d'un endothélium aplati, à noyaux allongés, souvent doublé extérieurement d'une couche conjonctive contenant des fibres musculaires lisses et élastiques. Les cavités, souvent ramifiées, sont vides ou remplies de liquide clair. Elles se continueraient avec les vaisseaux lymphatiques. Les vaisseaux sanguins sont en rapports intimes avec les parois kystiques.

Deux faits importants sont à noter : l'abondance du tissu conjonctif souvent riche en éléments figurés (cellules à noyaux allongés, cellules épithélioïdes)

sans trace de réaction inflammatoire de voisinage; la présence de fibres musculaires lisses, loin des calices et des gros vaisseaux (4 cas de Beitzke). Ces deux sortes de tissus renforcent les parois kystiques.

Accessoirement, on trouve dans ces reins, des foyers d'inflammation aiguë ou chronique, des lésions scléreuses, comme on en trouve si souvent dans les reins d'adultes à l'autopsie.

D'autre part, l'atrophie des glomérules avec dilatation de capsule de Browman, les infiltrats de cellules rondes, la sclérose légère semblent être dû à la compression exercée par les kystes. La présence de foyers inflammatoires évidents au voisinage des kystes coïncidant avec la présence de produits de rétention : cellules desquamées, globules de pus, amas microbien, doit être considérée comme secondaire et non comme le facteur irritatif initial d'une sclérose ayant étranglé le tube urinifère; car à courte distance on trouve des formations kystiques à contenu hyalin sans phénomènes inflammatoires dans le voisinage.

Au contact des kystes les tubes urinifères subissent forcément des modifications; anses de Henle et tubes de Bellini ne sont plus rectilignes mais sinueux, obligés de contourner les kystes, parfois même tellement comprimés par eux que leur lumière disparaît (F. Schaefer).

Enfin, il faut noter que ces reins sont histologiquement des reins d'adultes. Il faut cependant signaler dans un cas (Frida Schaefer) la présence de quelques glomérules incomplètement développés, dont le tube contourné se termine par un cul-de-sac, et insister sur la présence de fibres musculaires lisses au contact des kystes et à distance des vaisseaux.

IV. — LES FORMATIONS KYSTIQUES DANS LES REINS APLASIQUES OU HYPOPLASIQUES

Au cours de nos recherches, nous avons retenu un certain nombre d'observations dans lesquelles existaient à la fois une malformation de type varié portant sur la voie excrétrice, et une absence de développement du parenchyme rénal.

Toutes sont des trouvailles d'autopsie sans aucune histoire clinique. Mais elles semblent se rattacher aux lésions précédentes dont elles seraient, en quelque sorte, la forme la plus prononcée, puisque de toute évidence survenues au cours de la vie embryonnaire et s'accompagnant des lésions dysembryoplasiques grossières.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Macroscopiquement, ces reins ne dépassent pas le volume d'une noix. Dans l'un des cas rapportés plus loin (obs. XVII, Herxheimer), le rein était cependant un peu plus volumineux : 6 cm. $\times$ 4,5 cm. Le parenchyme était rempli de petits kystes extrêmement

nombreux, serrés les uns contre les autres et rendant souvent difficile la distinction entre corticale et médullaire.

Plus importantes sont les lésions des voies d'excrétion qui sont presque toujours arrêtées dans leur développement. Dans un cas (obs. XIII, Frida Schaefer), l'uretère était absent, représenté par un cordon fibreux, mais il n'y avait pas de méat urétéral correspondant dans la vessie. Dans une observation d'E. Meyer (obs. XIV), l'uretère se terminait en cul-de-sac au contact du rein; dans la partie de l'organe répondant à la zone médullaire, on a trouvé deux cavités allongées, revêtues d'un épithélium stratifié et qui représentait sans doute des ébauches de calices, se terminant par des culs-de-sac ampulliformes du côté du rein, se réunissant vers le bas pour s'arrêter au contact du cul-de-sac terminal de l'uretère. Dans une autre observation du même auteur (obs. XV), il n'y avait ni calice ni bassinnet. Le côté opposé était atteint d'hydronéphrose congénitale. Le bassinnet manquait également dans le cas de Herxheimer (obs. XVII).

Notons aussi que dans un autre cas de E. Meyer (obs. XVI), deux frères étaient atteints d'aplasie rénale, l'un à droite, l'autre à gauche.

Histologiquement, nous n'insisterons pas sur les détails de structure des formations kystiques qui sont comme toujours assez banales, mais nous retiendrons deux faits extrêmement importants.

a) F. Schaefer (obs. XIII) a trouvé dans la couche médullaire des tubes qui se dirigent vers le hile en s'élargissant progressivement, tandis que, vers la périphérie, ils ont tendance à se diviser dichotomiquement et se terminent en culs-de-sac ampulliformes. La même constatation a été faite par E. Meyer qui écrit : « Le système des tubes urinifères (tubes de Bellini) présente une division dichotomique incomplète : les ramifications après un trajet plus ou moins long, souvent sinueux, se terminent toutes en culs-de-sac ou en massues. »

b) F. Schaeffer a trouvé dans ces reins hypoplasiques de très nombreuses fibres musculaires (obs. XIII) groupées en faisceaux concentriques autour des kystes.

E. Meyer a constaté la présence d'îlots de cartilage hyalin dans deux cas (obs. XIV et XV).

Quant au tissu rénal lui-même, il est souvent difficile à reconnaître à cause de la multiplicité des kystes qui criblent le parenchyme. D'autre part, il conserve souvent une partie de ses caractères em-

bryonnaires. Le tissu interstitiel contient souvent des amas de cellules conjonctives-jeunes, difficiles à expliquer par une inflammation dont on ne trouve aucun autre symptôme. Pour F. Schaeffer, ce serait un reste de tissu néprogène, et l'on trouverait tous les stades intermédiaires entre ces amas et des glomérules élémentaires; amas cellulaire puis vésicule épithéliale, appendice creux enfin qui serait une ébauche de tube contruné (pseudo-glomérule de Kolberg.) Ultérieurement il s'y formerait un peloton glomérulaire avec son bouquet vasculaire. D'ailleurs on ne rencontre que rarement dans ces reins des corpuscules de Malpighi bien développés : souvent l'anse de Henle fait défaut et le tube se termine en cul-de-sac. Enfin, signalons la présence fréquente d'îlots adénomateux.

PATHOGENIE

Les lésions anatomiques que nous avons réunies dans les chapitres précédents, ont au premier abord un aspect assez disparate. Quel rapport peut-on établir entre un Rein Polykystique total et bilatéral et les lésions kystiques constatées dans les reins hypoplasiques? Pourtant c'est à dessein que nous les avons réunies, car il nous semble que l'on peut établir une filiation régulière entre elles, filiation anatomique et pathogénique.

Nous passerons d'abord en revue les différentes explications que l'on a proposées quant à la formation de ces kystes multiples. Nous indiquerons ensuite les hypothèses qui nous paraissent les plus plausibles.

1° *Théorie inflammatoire.* — Virchow et ses devanciers : Rayer, Rokitansky, avaient incriminé l'*inflammation*, mais l'*inflammation fœtale*, ce qui était en somme ouvrir la voie aux théories dysembryoplasiques. Pour ces auteurs, il s'agirait de lésions consé-

cutives à une néphro-papillite oblitérante, avec atrésie papillaire, cause de rétention avec dilatation (Lichtenstern) : c'est l'explication que l'on a proposée pour tous les kystes de tous les organes. Rapidement les mêmes objections ont été opposées à cette théorie : absence de lésions inflammatoires reconnaissables dans beaucoup de cas (Berner), absence de lésions de la papille (Hanau). Les expériences sur le lapin (Pettersen et Tollens), les recherches de Rückert et Bötzel sur l'hydronéphrose ont démontré que la rétention seule ne parvenait pas à former des kystes. Comme Sabourin le remarque avec justesse, les « causes de rétention sont fréquentes et les kystes sont rares ». En admettant que l'inflammation puisse jouer un rôle dans l'évolution de la lésion, elle ne peut être considérée comme la cause première.

2° *Théorie de la néoformation pure.* — Elle a été soutenue par Brigidi et Severi. Elle est très voisine de celle qui considère les kystes comme des formations adénomateuses (Malassez, Lejars). Ici encore on peut penser qu'il se mêle à la lésion un élément tumoral, mais il y a certainement un autre facteur que nous allons exposer maintenant.

3° *Théorie de la malformation, combinée ou non à la prolifération tissulaire* (Letulle et Verliac). Elle a été admise par la plupart des auteurs, particu-

lièrement en Allemagne, avec des modifications de détail.

Elle se base d'abord sur un certain nombre de faits cliniques et étiologiques :

— caractère héréditaire (Brückner, Herxheimer, Paus), congénital et parfois familial (E. Meyer, Herxheimer);

— Coexistence d'autres anomalies et malformations soit des voies urinaires, soit d'autres organes (Brückner, Buday, Palm, Gödde). En particulier coexistence fréquente de kystes du foie (Chotinsky, Nauwerk, Hufschmidt, Boist, Duger); Lejars en a réuni 17 cas dans la littérature.

— très lente évolution, avec des temps d'arrêt ce qui expliquerait d'ailleurs la découverte si fréquente entre 40 et 50 ans.

Mais c'est l'anatomie pathologique qui fournit les preuves les plus solides à l'appui de cette théorie et qui, en même temps, éclaire certains points de l'embryogénèse du rein.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Actuellement tout le monde est à peu près d'accord sur l'embryogénèse du rein et de ses voies d'ex-

crétion, elle paraît se faire suivant le mécanisme exposé par Kupfer. Les corpuscules de Malpighi, les tubes contournés, les anses de Henle et les pièces intercalaires proviennent d'une ébauche néphrogène métanéprhotique; l'uretère, le bassinet et les canaux collecteurs naissent d'un bourgeon urétéral né du canal de Wolf. Le capuchon de tissu néphrogène, qui coiffe l'extrémité ampulliforme de l'uretère primitif, contient des amas de cellules indifférenciées qui forment d'abord les pseudo-glomérules de Kolberg, en forme de « T » dont la barre transversale vésiculaire forme ultérieurement la capsule de Browman et le glomérule, et dont la barre verticale forme le tube contourné. Celui-ci s'ouvre dans une ampoule du bourgeon urétéral, ébauche du futur canal collecteur. La capsule de Browman entre secondairement en connexion avec le système vasculaire. C'est de cette façon que se forment progressivement les corpuscles de Malpighi pendant toute la période fœtale; ceux de la périphérie naissent en dernier lieu, trois mois environ après la naissance.

On admet à l'heure actuelle qu'il y aurait un défaut de coaptation entre les deux systèmes canaliculaires, nés respectivement de l'ébauche rénale et du bourgeon urétéro-pyélique. Suivant certains auteurs, le trouble de développement pourrait frapper l'un ou l'autre des deux systèmes et donner lieu à des mal-

formations différentes, pure hypothèse qui ne s'appuie sur aucune preuve réelle.

En fait, les preuves de la malformation congénitale sont nombreuses, mais la cause de la transformation kystique échappe encore totalement, comme d'ailleurs dans toutes les formations kystiques des autres organes.

Nous allons passer en revue les caractères qui dans nos observations semblent établir la malformation; nous verrons ensuite comment les différents aspects décrits ci-dessus se rattachent les uns aux autres.

Dans les reins kystiques hypoplasiques, le caractère dysembryoplasique est évident : ne serait-ce que par les malformations grossières de la voie d'excrétion : absence d'uretère, uretère borgne, absence de bassinet ou des calices, calices ampullaires sans collecteurs ou munis de collecteurs borgnes. Toutes les observations de reins hypoplasiques que l'on trouve dans la littérature, observations que nous avons laissées de côté parce que ne comportant pas d'examen histologique, toutes ces observations mentionnent la présence de micro-kystes dans le rudiment de rein observé. Au surplus cette dégénérescence ou transformation kystique est-elle de règle dans les dysembryomes d'autres organes, en particulier dans ceux de l'ovaire, du testicule, du foie.

Histologiquement, dans ces reins hypoplasiques, on trouve couramment des ébauches de corpucules de Malpighi avec glomérules rudimentaires, et d'où naissent des tubes urinifères qui, après un trajet plus ou moins sinueux, se terminent en cul-de-sac.

D'autre part, dans l'ensemble de nos cas, reins hypoplasiques avec kystes, micro-kystes disséminés du rein, reins polykystiques partiels, on trouve d'autres caractères traduisant manifestement la malformation embryonnaire ou plutôt le développement incomplet de ces reins :

— Abondance de tissu conjonctif jeune, parfois du type embryonnaire indifférencié (blastème rénal) : cas de Frida Schaefer, Beitzke, Dyckerhoff, Ombredanne.

— Présence de tissus qui n'existent pas dans le rein adulte : fibres musculaires lisses : cas de Beitzke, de Dyckerhoff; nodules cartilagineux; cas de E. Meyer.

— Formations épithéliales arrêtées dans leur développement ou d'aspect anormal; vestiges embryonnaires du cas de F. Schaefer, corpuscules malpighiens imparfaitement développés, trajet sinueux des tubes, stratification de leur épithélium.

· Lobulation fœtale du rein : cas de Jaeggy.

En outre, en ce qui concerne des Reins Polykys-

tiques totaux, surtout bilatéraux on ne conçoit pas qu'une légion aussi uniforme puisse être provoquée autrement que par une malformation congénitale.

D'autre part, dans certaines de nos observations de « micro-kystes disséminés du rein », en particulier dans celle de F. Schaefer, on a pu par des coupes en série, suivre des tubes de la médullaire et ceux de la corticale, et voir qu'ils s'arrêtaient en cul-de-sac au voisinage de la limite de séparation des deux zones, présentant parfois des dilatations kystiques. On a également pu voir que les kystes de la médullaire se continuaient parfois avec un tube excréteur, jusqu'au sommet de la papille, mais, dans le sens opposé, ne possédaient pas de canal afférent, ou n'en possédaient qu'un rudiment, se terminant en cul-de-sac ou par un renflement en massue.

Faut-il en conclure que cette absence de soudure est à l'origine de toutes les formations kystiques des Reins Polykystiques? Certainement non, car on sait que, dans le Rein Polykystique total, de nombreux kystes communiquent encore avec la voie d'excrétion, comme s'il y avait simplement une coalescence imparfaite entre les canalicules nés des deux ébauches.

On le voit, le caractère congénital de ces lésions est manifeste, le trouble de coalescence des deux ébauches, néphrotique et urétérale, est évident dans certains cas. Par contre, la malformation kystique,

surtout lorsqu'elle est généralisée à tout l'organe, n'est pas expliquée; on est forcé de se rabattre sur une des explications premières : inflammation secondaire et rétention, prolifération épithéliale, dont nous avons signalé les insuffisances; peut-être l'attitude la plus plausible est-elle de considérer la maladie kystique comme faisant partie de ces innombrables lésions polykystiques ou même monokystiques, dont la pathogénie est absolument inconnue.

Il nous reste à signaler une interprétation dont nous avons déjà parlé plus haut : l'origine lymphatique des kystes. Nous avons dit combien nous paraissait schématique l'interprétation de Edwin Beer, pour qui les plus gros kystes seraient d'origine lymphatique. Frida Schaefer et d'autres parlent également de Les faits qu'ils citent pour justifier cette hypothèse paraissent bien fragiles; seul le cas de Dyckerhoff est à retenir, avec ces dilatations kystiques situées dans le hile même du rein, contre le bassin et les vaisseaux. Dans la plupart des kystes des Reins Polykystiques, l'origine épithéliale est suffisamment démontrée pour qu'il ne soit pas nécessaire d'y revenir.

En ce qui concerne les cas étudiés par nous, il semble que l'on puisse les classer de la façon suivante :

1° *Reins hypoplasiques avec formations kysti-*

ques : absence complète de coalescence entre le segment urétéral et le capuchon néphrotique qui, de façon à peu près constante, subit la « transformation kystique ».

2° *Micro-kystes disséminés du rein* : défaut de coalescence entre certains segments, absence de coalescence entre certains autres, mais à un stade beaucoup plus avancé alors que le rein est presque complètement développé; la malformation extrêmement parcellaire ne porte que sur quelques tubes excréteurs et sur les organisations sécrétrices correspondantes.

3° *Rein polykystique total et rein polykystique partiel proprement dit* : où la malformation consiste en un défaut de coalescence qui porte sur tous les éléments canaliculaires : la transformation kystique frappe tous ces éléments.

Cette lésion massive atteint tantôt les deux reins, tantôt un seul rein, tantôt un ou plusieurs rénicles.

Cette topographie rénculaire semble démontrée par les faits suivants mis en évidence par Jaeggy dans son observation :

— La paroi du kyste garde des rapports intimes avec une partie adjacente de médullaire plus ou moins atrophiée; paroi kystique et médullaire répon-

dent à un ou plusieurs calices par l'intermédiaire de tubes de Bellini.

— la corticale de la colonne de Bertin adjacente, située d'abord en dehors de la médullaire atrophiée et du kyste, se continue en une couche sous-capsulaire mince qui enveloppe complètement la masse kystique.

-- le trajet d'une artère et de ses branches, étudié sur des coupes en série, correspond à celui d'un vaisseau interlobaire et de ses rameaux arciformes.

OBSERVATIONS

I. REINS POLYKYSTIQUES PARTIELS PROPREMENT DITS

OBSERVATION I

(KRONLEIN, rapportée par M. O. Wiss)

Femme, 38 ans, femme de ménage.

Bien portante avant 1892, la malade ressent à ce moment une gêne dans la partie gauche de l'abdomen. Elle ne s'en préoccupe pas. Grossesse à la fin de 1893. Au cours de l'accouchement en janvier 1894, la sage-femme constate la présence d'une tumeur abdominale gauche, pour laquelle la malade ne paraît pas avoir été soignée. Ce n'est qu'au cours de sa sixième grossesse que la malade est entrée à l'hôpital, le 21 juillet 1898. A son entrée, elle se plaint de douleurs abdominales gauches. Elle dit avoir présenté au mois de mai précédent une hématurie et des crachats sanglants.

A l'examen, en dehors des symptômes de grossesse, on trouve, dans la partie gauche de l'abdomen, une tumeur volumineuse, irrégulièrement bosselée, dépassant la ligne médiane en dedans, s'enfonçant sous le rebord costal en haut, atteignant presque l'arcade crurale en bas et remplissant tout le flanc. Facilement mobilisable, cette tumeur suit les mouvements respiratoires, donne le contact lombaire et le signe du ballotement rénal. L'ombilic paraît fixé à la tumeur.

Examen de sang : négatif.

Urines : troubles; réaction acide; ni sucre; ni albumine; Densité = 1010.

L'examen du dépôt de centrifugation montre qu'il n'y a pas d'hématurie microscopique. A part quelques cellules épithéliales, on trouve de petits corpuscules, environ deux fois plus petits qu'un globule blanc, arrondis, finement granuleux et agglomérés en petits amas.

Le 9 août 1898, laparotomie transversale. La tumeur adhère au péritoine, derrière lequel elle est située; en hauteur, elle s'étend du diaphragme au détroit supérieur. En arrière, elle est contre la colonne vertébrale. La tumeur est libérée et extirpée après ligature et section de l'uretère et des vaisseaux.

Suites opératoires normales. Le 10 septembre, la malade avorte, ce qui oblige à faire un curage digital.

La malade a été revue le 15 octobre 1898 et le 2 décembre 1900, en parfaite santé.

Examen macroscopique de la pièce : poids : 8.700 gr., hauteur : 38 cm., largeur : 23 cm., épaisseur : 20 cm.

De couleur gris rosé, la tumeur a un aspect piriforme à grosse extrémité inférieure, avec un étranglement médian.

La surface est entièrement formée par des kystes dont le volume varie d'un grain de millet à une noix de coco.

La tranche de section montre que la tumeur est entièrement formée de kystes de toutes les tailles. Quant au parenchyme rénal, on le découvre tout-à-fait au sommet de la masse tumorale qui paraît avoir pris naissance au niveau de la partie moyenne du bord convexe; le rein restant a, de ce fait, une forme en haltère. Sa capsule propre se continue à la surface de la tumeur kystique. Les deux pôles restants, paraissent intacts et ne présentent aucune altération visible.

Examen histologique : kyste tapissé d'un épithélium simple, formé de grandes cellules aplaties à petits noyaux ronds ou allongés. Les parois qui séparent les kystes sont formées de tissu conjonctif lâche, un peu plus épais autour des petits kystes. Ceux-ci contiennent par endroits une substance homogène ou finement fibrillaire.

Dans le parenchyme rénal immédiatement adjacent à la tumeur, les tubes urinifères sont anormalement petits, leur lumière est obstruée par des cylindres hyalins. Par endroits, glomérules atrophies. Nombreux éléments cellulaires dans le tissu interstitiel. Dans les pyramides de cette région, les tubes sont dilatés, leur diamètre est de 160 à 350 μ , leur contenu est hyalin, amorphe, ressemblant à la substance qui forme les cylindres. Les cellules épithéliales qui revêtent ces dilatactions mesurent de 18 à 21 μ , leur noyau de 5 à 9 μ . Complètement aplaties elles ressemblent à celles des kystes. Le revêtement de ces tubes paraît d'ailleurs se continuer avec celui des kystes.

Le parenchyme rénal des deux pôles restants est à peu près normal, mais contient cependant quelques amas de kystes mesurant de 210 à 454 μ . Lorsqu'on se rapproche du kyste, on trouve des éléments atrophies : canalicules comprimés et remplis de cylindres ou même oblitérés et dégénérés.

OBSERVATION II

(Ernst JAEGGY)

Femme de 45 ans, présentant depuis deux ans des douleurs dans la région lombaire gauche. Depuis 18 mois, apparition d'une tumeur lombo-abdominale gauche du volume d'une pomme.

Néphrectomie le 9 août 1904.

Examen macroscopique.: le rein gauche mesure 9×6×4 cm.

Surface lisse mais aspect lobulé de rein fœtal. Au bord convexe, près du pôle supérieur, tumeur tronconique, à base ovale externe, à sommet interne paraissant s'enfoncer dans le rein. Diamètre frontal : 12 cm., sagittal : 5 cm.

Surface entièrement formée de kystes serrés les uns contre les autres, ronds ou ovalaires, de tailles variables, les plus gros ayant 3 à 4 cm. de diamètre. La paroi de ces kystes est transparente et permet de voir le liquide contenu. Ce liquide est tantôt limpide, jaunâtre, riche en albumine, avec des leucocytes et des hématies en petit nombre; tantôt trouble, brunâtre, avec, en outre des éléments indiqués ci-dessus, quelques grosses cellules rondes ou polygonales, à noyau vésiculeux.

La tranche de section permet de voir que la tumeur envoie à l'intérieur du rein un prolongement qui atteint le hile.

La tumeur est constituée d'un gros kyste central du volume d'un œuf, entouré d'innombrables kystes plus petits.

Les cloisons fibreuses qui séparent ces kystes sont de couleur blanchâtre et d'épaisseur variable.

Le tissu rénal adjacent paraît normal.

Examen histologique :

a) *Partie extra-rénale de la tumeur :* on trouve une mince couche de substance corticale, à la périphérie de la tumeur, immédiatement sous sa capsule fibreuse. Les kystes sont revêtus d'un épithélium simple dans les petits kystes, stratifié dans les grands. Les parois fibreuses qui les séparent sont nettement fibrillaires, concentriques aux cavités; elles sont parcourues de canalicules rectilignes ou sinueux, orientés dans toutes les directions; leur revêtement est celui des tubes urinifères, leur lumière contient une masse homogène.

b) *Portion intra-rénale :* elle a été divisée en trois blocs par deux plans horizontaux.

1^{er} bloc : la section passe par la pyramide un peu en dehors du sommet de la papille. Dans sa partie profonde,

la paroi des kystes est en rapport avec une couche de corticale atrophiée, large de 1mm.

2^e bloc : même rapport avec la corticale que dans le bloc précédent : mince couche de corticale entre les kystes et le réticule voisin; sur les trois quarts de cette ligne de contact avec la corticale chemine une artère; au niveau d'une des branches de cette artère se trouve une large couche de substance médullaire nettement séparée de la paroi kystique.

3^e bloc : de beaucoup le plus intéressant, il montre le sommet du kyste faisant une saillie conique dans le calice; on voit même quelques canalicules urinaires, d'un quart de millimètre de diamètre, faisant communiquer les cavités kystiques avec le calice.

OBSERVATION III

— (R. MEYER)

Dégénérescence kystique partielle à la partie moyenne du rein d'un adulte : chez une femme de 36 ans, polykystome du rein, circonscrit, qui comprime le bassin et le lobe du rein, et remplace le tiers moyen du rein, moelle et écorce, laissant libre environ les tiers supérieur et inférieur entre lesquels le parenchyme rénal recouvre toute la surface. Les kystes atteignent en partie le volume d'une cerise. Au microscope on ne les distingue en rien des kystes rénaux, de sorte qu'il s'agit ici d'un très rare cas de rein kystique partiel.

OBSERVATION IV

(E. PAPIN et F. BUSSE)

M^{me} P..., âgée de 36 ans, vient consulter au début de juillet adressée par un accoucheur des hôpitaux dont elle

avait sollicité l'avis, se croyant enceinte. Il n'en était rien, mais au cours de l'examen on découvrit un gros rein droit.

La malade n'accuse qu'une douleur vague, une pesanteur dans le flanc droit sans aucun trouble urinaire, sans hématuries. L'examen montre un rein descendu et assez volumineux. La malade refuse de se soumettre immédiatement aux examens qu'on juge nécessaires et demande quelque délai. Trois mois et demi se passent et c'est seulement au début de novembre qu'elle entre à l'hôpital.

Son état général paraissait excellent. Mariée, mère de quatre enfants, elle n'a eu que des antécédents pathologiques insignifiants. A 18 ans, une crise douloureuse d'une dizaine de jours avec pollakiurie, urines troubles, paraissant être une crise de colibacillurie.

Examen de l'abdomen. À l'inspection on voit nettement la saillie de l'espace costo-iliaque droit et une tumeur, mate à la percussion, qui remplit le flanc droit et une partie de la fosse iliaque, dépasse en dedans la ligne médiane au niveau de l'ombilic et se perd en haut sous les fausses côtes. Cette tumeur est indolore, sa surface est lisse et assez régulière : elle donne l'impression d'un kyste tendu, à parois épaisses. Elle est bien mobile de bas en haut et de dedans en dehors, elle donne le contact lombaire. Cette tumeur s'est donc énormément développée en quatre mois et l'hypothèse d'une néphropexie possible ne trouve plus sa place. Il s'agit probablement d'une tumeur liquide, hydronéphrose ou gros kyste séreux, ou d'un épithélioma compliqué d'hématonéphrose, ce qui expliquerait bien le développement rapide.

La radiographie simple avec sonde opaque montre une déviation remarquable de l'uretère qui, à la hauteur du V. L. 5, se projette sur la crête épineuse. A la tumeur répond une ombre vague, grisâtre. Plus curieuse encore est la pyélographie ascendante qui montre l'uretère dilaté, et le bassin avec ses calices basculés dans le plan horizontal.

L'idée d'une tumeur épithéliale prend consistance. Notons que le rein gauche n'est pas appréciable à la palpation.

Le 9 novembre, cathétérisme des uretères : La vessie est normale — les orifices urétéraux également : le droit est facilement cathétérisé; impossible de passer dans le gauche : toutes les sondes buttent à 15 centimètres. On place une sonde vésicale.

Rein droit : 9 cc. — urée = 9,45 p. 1.000.

Rein gauche : 9 cc. — urée = 12,85 p. 1.000.

Le 19 novembre : opération sous anesthésie à l'éther.

Longue incision lombo-iliaque.

On trouve un énorme rein qu'il faut décoller avec précaution en bas et en dedans où il est accolé à la veine cave par une sorte de tissu œdémateux. Les plus grandes difficultés viennent du pôle supérieur, le pédicule très court s'enfonçant très près du pôle dans le sinus. On réussit à placer un gros fil, puis un second fil de sûreté : le rein très lourd est enlevé après section du pédicule vasculaire.

La malade avait parfaitement supporté l'opération : le lendemain, elle paraissait en excellent état et chaque jour son état s'améliorait; diurèse normale; température maxima : 38°. Elle était gaie et parlait avec vivacité au matin du cinquième jour : vers la fin de l'après-midi, elle mourait d'embolie en quelques minutes.

Examen macroscopique : l'ensemble a la forme d'une énorme poire à petite extrémité supérieure répendant au pôle supérieur du rein. Cette partie, normale, se continue sans limites avec la partie tumorale. Celle-ci est à surface absolument libre. Le hile du rein est situé au bord interne, au-dessus de la tumeur proprement dite. L'uretère en sort et contourne la tumeur en dedans. Les dimensions de la masse sont : hauteur : 19 cm.; largeur maxima : 13 cm.; épaisseur maxima : 9 cm.

La coupe de la pièce réservait une surprise : à la partie supérieure, on voit le rein normal, avec ses calices et ses pyramides, et l'uretère; au-dessous, la tumeur est constituée par une masse de kystes ressemblant à ceux d'un rein polykystique, mais entouré d'une capsule qui sépare cette masse du

pôle restant. En bas, il existe des cavités plus larges à contenu paraissant suppuré.

On prend du liquide dans une de ces cavités et dans un kyste à contenu limpide : l'examen n'a montré aucune flore bactérienne.

Examen histologique : Tumeur constituée par une série de kystes, en général d'assez grande taille, à contenu anhiste ou entièrement dissout. Revêtement formé d'une rangée de cellules très aplaties sans caractères particuliers.

Le stroma forme de minces cloisons de séparation assez riches en fibroblastes et en collagène finement fibrillaire. Dans ce stroma on trouve des tubes à revêtement atrophié, et des glomérules; ceux-ci sont tantôt entièrement fibreux, symphisés à la paroi, tantôt encore reconnaissables avec un peloton cellulaire et des capillaires à peine sclérosés. On trouve enfin des zones de sclérose discrète, et également des zones de dégénérescence, avec lipophages et parfois dépôts de cholestérine.

Nulle part on ne voit d'éléments à caractères prolifératifs pouvant faire penser à un processus néoplasique.

Il s'agit donc d'une tumeur à développement rapide, avec rein opposé non appréciable à la palpation, donnant un fonctionnement normal. Il ne fut pas possible de pratiquer l'autopsie mais on est autorisé à dire que cliniquement ce rein gauche était normal.

OBSERVATION V

(OMBREDANNE, rapportée par CHEVASSU)

D'H... (Marguerite), deux ans, entre le 4 janvier 1927 à l'hôpital des Enfants-Malades pour une tumeur du flanc droit du volume d'un poing d'adulte, mobile avec la respiration. La tumeur est tendue, mais de consistance liquide. Elle semble séparée, en haut, du rebord costal par la largeur du pouce. Une dépression nette la sépare du foie. Il n'y a ni contact lombaire, ni ballottement rénal. La tumeur s'étend

en dedans, jusqu'à la ligne médiane, et en bas descend jusqu'au niveau de l'ombilic.

On note que la fillette, fillé d'un piqueur, a vécu au milieu des chiens. Elle aurait présenté du prurit et des plaques d'urticaire. L'éosinophilie est à 6 p. 100. La mère prétend qu'il y aurait eu une hématurie il y a quinze jours, mais elle n'aurait pas été médicalement constatée.

Opération le 6 janvier 1927 par le professeur Ombredanne. Incision en baïonnette de Kehr. On tombe directement sur le kyste bleuâtre dont la partie inférieure est croisée par l'angle colique droit. En incisant sur le kyste, en dehors du côton, on trouve des plans de clivage multiples qui permettent, en définitive, une décortication facile des deux tiers de la tumeur. On peut, à ce moment, commencer à l'extérioriser et on voit alors, sur sa partie profonde, s'étaler de gauche et de droite comme deux valves de parenchyme rénal.

Le clivage est alors repris au plus près, et l'on peut séparer le parenchyme du kyste sans hémorragie. On ne tarde pas, à la partie haute des valves parenchymateuses, à apercevoir l'uretère qui semble se laisser séparer. On achève d'extirper la tumeur par simple décortication. Un seul petit vaisseau important donne du sang et est pincé. On examine le bassin et l'origine de l'uretère. Au niveau de leur jonction existe une petite plaie de un millimètre, par laquelle un stylet pénètre dans l'uretère. On ne voit sourdre aucune goutte d'urine. Cette petite plaie est suturée par trois fils perpendiculairement à la direction de l'uretère. Puis les deux valves rénales sont rapprochées et suturées l'une à l'autre par leur bord. Elles enfouissent complètement le bassin et l'origine de l'uretère. Alors tous les tissus fibreux résultant du clivage de la tumeur et qui constituent une capsule déshabillée sont soulevés par leurs bords. Ils sont suturés au péritoine pariétal, à deux centimètres environ en dehors de la ligne de section péritonéale.

Ce sac ainsi suturé à la face profonde du péritoine extériorise donc complètement le rein d'une part, et ferme la cavité péritonéale d'autre part.

Dans la loge rénale est engagé un bourdonnet de gaz gros comme deux pouces qui sort à la partie supérieure de la plaie. Celle-ci est suturée en deux plans. Un surjet de cathut sur le péritoine et le muscle et des agrafes sur la peau.

La malade a guéri simplement. Elle a été revue le 27 juin 1927, soit cinq mois et demi après l'opération, en parfait état.

La tumeur a été confiée au P^r Chevassu par le P^r Ombredanne : elle est régulièrement sphérique, d'aspect translucide bleuté, manifestement kystique. Elle mesure 70 centimètres de diamètre. Sa section médiane montre qu'elle est constituée par une série de loges kystiques, séparées les unes des autres par de minces travées. On n'y voit pas, comme dans les reins polykystiques habituels, des travées plus épaisses dans lesquelles les éléments du rein sont plus ou moins reconnaissables. Ici, toutes les travées sont minces, s'anastomosant les unes avec les autres. La coque qui renferme le tout est beaucoup plus épaisse que les travées elles-mêmes, mais elle non plus ne présente aucun aspect rénal, ni à l'œil nu, ni à la loupe. Le liquide qui contenait les kystes avait l'aspect des kystes séreux. Il n'a pas été analysé.

Au microscope, tous les kystes sont tapissés par une couche d'épithélium bas, cubique dans les petits kystes, plus aplati dans les grands. Certains de ces épithéliums reposent sur une couche de tissu conjonctif riche en petites cellules à noyaux allongés, rappelant le tissu intercanaliculaire du rein embryonnaire.

La coque qui entoure la masse polykystique est constituée par une épaisseur considérable de lames fibreuses parallèlement disposées dans lesquelles on voit en grand nombre de petites traînées épithéliales qui paraissent constituées par du tissu rénal atrophié et aplati. A sa périphérie, on trouve, en certains points, du tissu rénal d'aspect quasi normal, avec glomérules et tubés contournés, et l'on suit, en s'avancant vers la tumeur, l'atrophie progressive des éléments rénaux.

II. —MICRO-KYSTES DISSÉMINÉS DU REIN

OBSERVATION VI

(Frida SCHAEFER)

Femme de 27 ans, morte de péritonite purulente d'origine puerpérale, le 12 juin 1903, sans avoir jamais présenté aucun signe d'altération rénale. L'autopsie fut pratiquée à Zurich et les fragments de rein furent envoyés à Heidelberg sans qu'on ait indiqué le côté d'où provenaient ces fragments.

L'examen au faible grossissement montre, à la limite de la corticale et de la médullaire de nombreux kystes dont le volume varie d'une tête d'épingle à une lentille.

Au fort grossissement, lésions assez prononcées : corpuscules de Malpighi en voie de dégénérescence hyaline, avec une capsule épaissie, un glomérule ratatiné pauvre en noyaux, une cavité glomérulaire contenant des leucocytes, surtout polynucléaires, et une substance filamenteuse. Les tubes contournés contiennent des cylindres hyalins. Dans le voisinage, tissu interstitiel hyperplasique, pauvre en cellules fixes avec quelques îlots de cellules rondes. Dans la substance médullaire, les tubes collecteurs ne sont pas rectilignes, leur revêtement épithélial est manifestement en voie de prolifération. Les anses de Henle sont sinueuses avec un revêtement épithélial particulièrement sombre. Dans la zone limite, entre médullaire et corticale, mais plutôt dans celle-ci, nombreuses cavités irrégulières et vides, trois à quatre fois plus grande qu'une capsule de Bowman, tapissées d'une couche de cellules endothéliformes et doublées par un tissu conjonctif dense pauvre en cellules et mélangé de fibres musculaires lisses. L'ensemble fait penser aux kystes lymphatiques.

Dans cette même région, mais de l'autre côté de la voûte vasculaire, c'est-à-dire du côté de la pyramide, on voit d'autres kystes, beaucoup plus nombreux et souvent confluent. Agglomérés ou isolés, ils se disposent en demi-cercles à la base des pyramides, sans jamais dépasser la limite de la médullaire et de la corticale. Les kystes de la corticale sont presque tous fermés et ne se prolongent que très rarement avec un tube contourné rapidement terminé en cul-de-sac. Les kystes de la médullaire se continuent souvent par un canal borgne dont la mince gaine conjonctive se condense en un petit faisceau fibreux qui va se perdre dans la paroi du bassin. Le revêtement de ces derniers kystes ressemble à ceux des tubes collecteurs et présente des saillis papillaires. Le contenu est formé par une substance le plus souvent homogène, parfois fibrillaire et mélangé de débris cellulaires.

Le tissu interstitiel est à peu près normal dans la corticale, sauf un certain épaissement au niveau des vaisseaux sus-pyramidaux. Dans la papille, au contraire, le tissu conjonctif est très abondant.

OBSERVATIONS VII

(DYCKERHOFF)

Femme de 33 ans, enceinte de 7 mois, opérée de césarienne vaginale le 19 juillet 1912, à cause d'une néphrite aigue avec œdème et oligurie. Morte au neuvième jour de collapsus cardiaque.

A l'autopsie, gonflement œdémateux des deux reins. Lymphangiomatose.

Le rein droit est dans l'ensemble peu altéré.

Le rein gauche est très augmenté de volume : 16 cm. × 9 cm. × 6 cm. Décortication facile. Bassinet œdémateux avec dans sa paroi, ou plutôt entre celle-ci et le parenchyme rénal, des kystes dont la taille varie d'un grain de millet à une petite noisette, de forme tantôt arrondie, tantôt ovale,

parfois même ramifiés. On trouve des kystes exactement semblables dans la zone intermédiaire entre la corticale et la médullaire : disposés en croissants à la base de la pyramide, ils forment une bande de cinq millimètres d'épaisseur; les plus petits sont remplis d'un liquide rouge brunâtre ou d'esang alors que les kystes para-urétéraux ont un contenu limpide et incolore.

L'examen histologique montre des lésions de néphrite parenchymateuse très prononcée. Les gros kystes ont une cavité tapissée d'une seule couche de cellules endothéliales aplaties à noyaux allongés; ils sont entourés d'un manchon fibreux, tantôt lâche, tantôt dense, mélangé de fibres élastiques et musculaires lisses et contenant des dépôts de pigment sanguin. Un des gros kystes situé dans la zone cortico-médullaire, au voisinage des vaisseaux, se continue par trois conduits à revêtement endothélial qui se perdent dans le tissu conjonctif.

OBSERVATION VIII

(BEITZKE)

Femme, 66 ans.

A l'autopsie, dégénérescence parenchymateuse légère dans les deux reins avec quelques infarctus dans la corticale et des kystes dans la médullaire.

Rein gauche, 11 cm. × 5 cm. × 4 cm.

Rein droit, plus petit, manifestement sclérosé; à la coupe, de très nombreux petits kystes, du volume d'un grain de millet, au niveau des papilles.

Examen histologique : Néphrite parenchymateuse avec début de suppuration dans la corticale.

Dans la médullaire, très sclérosée, les tubes urinifères sont étroits et souvent sinueux; le tissu interstitiel est riche en cellules à noyaux fusiformes, cellules de plus en plus nombreuses au fur et à mesure qu'on s'approche des papilles.

Parmi les tubes, les plus fins deviennent de moins en moins distincts pour finalement disparaître; les plus gros se dilatent au contraire pour former les kystes; leur contenu est une substance hyaline se colorant en jaune foncé au Van Geeson; leur épithélium est généralement cylindrique, stratifié; leur cavité ne communique ni avec les tubes adjacents, ni avec le bassin. D'autres kystes contiennent des cellules desquamées, des globules de pus, parfois même de la substance calcaire. Dans leur voisinage, le tissu conjonctif contient des fibres musculaires lisses qui ne peuvent provenir ni du bassin, ni des gros vaisseaux. Aucune formation kystique dans le rein gauche.

OBSERVATION IX

(BEITZKE)

Homme, 43 ans.

Dilatation bilatérale de l'uretère. Hydronéphrose gauche. Hématonéphrose droite.

Examen histologique : Dans les deux reins, la corticale présente des lésions de néphrite parenchymateuse chronique. En suivant le long des pyramides, on rencontre des trainées de polynucléaires, surtout au niveau des rayons médullaires (Luding); des infiltrations de cellules rondes dans la corticale; certains tubes sont remplis de pus. Dans les deux reins, mais surtout à gauche, au niveau de la partie inférieure des pyramides de Malpighi, on voit des kystes, semblables à ceux du cas précédent; tissu conjonctif moins riche en éléments figurés. Le tissu musculaire lisse est abondant, non seulement près des calices, dans la paroi des gros vaisseaux, mais partout dans le parenchyme; ses faisceaux plus ou moins larges s'entremêlent et arrivent jusqu'à la capsule propre.

OBSERVATION X

(BEITZKE)

Homme, 45 ans.

Autopsie : leptoméningite chronique avec hydrocéphalie. Vessie dilatée. Pyélite. Kystes au niveau des papilles. Le rein, examiné, mesure 13 cm. × 4 cm. × 2,5 cm. Le bassin et l'uretère présentent de petites vésicules, de la taille d'une tête d'épingle et remplies de liquide clair. Les mêmes vésicules se retrouvent en grand nombre au sommet de plusieurs papilles où elles paraissent s'infiltrer entre les tubes de Bellini.

Examen histologique : La corticale et les deux tiers externes de la médullaire sont indemnes de toute altération. Dans le tiers interne de la médullaire, le stroma conjonctif devient très abondant; les tubes collecteurs diminuent en nombre, quelques-uns seulement arrivant à leur orifice terminal. Les plus nombreux se dilatent et forment les kystes reconnus macroscopiquement, kystes de formes irrégulières, à parois conjonctives très minces, revêtus de une ou deux rangées d'épithélium cubique ou cylindrique et contenant une substance homogène ou grenue, faiblement colorée en jaune par le Van Gieson, et mélangée de débris épithéliaux. Ces kystes ne communiquent ni avec le bassin ni avec les autres tubes. Le tissu conjonctif qui les entoure est riche en éléments cellulaires, tantôt d'aspect épithélioïde, tantôt ressemblant aux cellules du rein embryonnaire; ce stroma contient également des fibres musculaires lisses.

OBSERVATION XI

(BETZKE)

Femme de 73 ans.

Chacun des deux reins est constitué de deux segments : inférieur en haricot; supérieur en dôme. Chacun de ces deux

segments est drainé par deux bassinets et deux uretères. Le rein gauche qui mesure 15 cm. $\times$ 6,5 cm. $\times$ 4,5 cm. est de consistance assez dense, et contient d'assez nombreux petits kystes au niveau des pyramides de Malpighi. La corticale paraît normale.

Le rein droit, un peu plus petit, ne contient pas de kystes.

Examen histologique : Kystes de la zone inter-cortico-médullaire, arrondis ou ovalaires; tapissés d'un épithélium simple à cellules aplaties; contenu tantôt homogène, tantôt grenu, acidophile. Aucune lésion inflammatoire de voisinage. Comme dans les deux cas précédents, on trouve des fibres musculaires lisses à la périphérie des cavités kystiques. Quelques petits kystes sous-capsulaires dans la corticale. Dans le rein droit, on trouve quelques très rares kystes dans la corticale, mais pas un seul dans la médullaire.

OBSERVATION XII

(PAPIN et VERLIAC)

Femme, 31 ans; entrée à l'hôpital Saint-Joseph le 25 mai 1931 pour douleurs dans le rein gauche, avec irradiations le long de l'uretère, vers la vessie. Mictions douloureuses en terminant et fréquentes (de 1 à 3 la nuit, nombreuses le jour). Urines : tantôt claires, tantôt troubles avec dépôt sableux. Les douleurs lombaires ont commencé il y a cinq ans, avec prédominance à gauche, surtout en station debout. A plusieurs reprises, vraies crises de coliques néphrétiques gauches d'une durée variable.

Il y a un mois, deux hématuries totales, à huit jours d'intervalle, avec fièvre. Depuis lors, besoin d'uriner impérieux.

Antécédents personnels : pleurésie sèche à droite en 1916. La malade ne tousse, ni se crache. Mauvais état intestinal (entérite).

Aucun antécédent familial tuberculeux connu de la malade. A maigri dans les derniers temps. Un seul enfant; pas de fausse-couche.

On palpe facilement les deux reins : le droit est légèrement abaissé et sensible, le gauche est plus descendu et douloureux; de ce côté, les points costo-lombaire et para-ombilical sont très nets. L'examen du cœur et des poumons ne révèle rien d'anormal.

Cystoscopie le 21 mai 1931. Urines claires. La vessie a une capacité normale : on la remplit avec 160 cc. sans réaction. Vessie normale; orifice droit normal; orifice gauche, un peu rouge aux bords; cathétérisme bilatéral facile.

Examen histo-bactériologique des urines des deux côtés: ni pus, ni microbes.

Examen fonctionnel : Rein droit = urée 9,71. — Rein gauche = urée 9,20.

Les deux reins ont donc un bon fonctionnement.

Radiographie simple : rien d'anormal.

Pyélographie à l'uroselectan, en station debout : Bassinet droit, un peu gros, se projette à hauteur de V. L. 2 et V. L. 3; bassinet gauche, plus petit, se projette à hauteur de V. L. 3 et V. L. 4.

Il semble donc qu'il s'agisse d'un rein mobile chez une femme amaigrie, qui a eu du sable dans les urines et n'a pas de calcul, bien qu'elle ait eu des coliques néphrétiques et des hématuries. On se propose de faire une néphropexie gauche.

Opération le 27 mai 1931. Incision lombaire gauche.

Rein de volume normal, nettement abaissé. Sur sa face antérieure, vers le pôle supérieur, une petite tumeur jaunâtre, guère plus grande qu'une pièce de cinquante centimes. Dissection au bistouri et ablation : il sort, par la petite plaie, une matière semblable à du pus crémeux.

On place alors un clamp souple sur le pédicule vasculaire pour pratiquer une néphrotomie exploratrice. Le rein est fendu dans le plan médio-frontal : la médullaire est bourrée de kystes; l'on se décide à enlever le rein.

Ligature et section de l'uretère qui est un peu dilaté.

Ligature et section du pédicule vasculaire. Fermeture totale.

Suites opératoires excellentes : réunion primaire sans incidents, sans température. La malade sort guérie le 16 juin 1931. Elle va bien maintenant, mais se plaint encore, de temps à autre, de petites poussées vésicales.

Examen macroscopique. — Le rein de dimensions normales, avec un petit uretère souple, présente, sur sa face antérieure, à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen, à 1 centimètre en avant du bord externe, une saillie du volume d'un gros pois, derrière laquelle il y avait un magna jaunâtre.

Sur le rein sectionné, les voies excrétrices et la couche corticale sont normales. Les pyramides présentent un aspect extrêmement curieux : elles paraissent presque totalement transformées en une série de cavités oblongues, dont le grand axe est sensiblement le même que celui des tubes; cavités de dimensions variées qui donnent aux pyramides, et aux pyramides seules, un aspect de rein polykystique, sans que leur dimensions soient notablement accrues.

Examen histologique : La région corticale paraît sensiblement normale, aussi bien en ce qui regarde les tubes et les glomérules, que le tissu conjonctif et les vaisseaux. La région médullaire est le siège d'un grand nombre de cavités de tailles variées qui divergent de la pointe de la pyramide à la limite de la corticale et que remplit une masse homogène, sans aucun élément figuré. Cette masse de remplissage donne les réactions suivantes : l'éosine la colore en rose vif; l'acide picrique et le jaune méthanyl en jaune; le panoptique de Pappenheim en violet bleu foncé; le vert de méthyle en vert; la thionine en bleu; le bleu de toluidine en bleu; le rouge neutre en rouge vif; l'iode en brun; le mucicarmin ne la colore pas. Ces réactions la rapprochent de la matière amyloïde. La paroi des cavités est d'une minceur extrême : elle est constituée uniquement par une couche endothéliale

plate qui sépare les kystes soit de cavités semblables, soit des tubes de la pyramide. Celle-ci présente une congestion très intense. Mais il n'y a, autour des cavités, aucune réaction leucocytaire ou conjonctive, de quelque nature que ce soit.

La tumeur corticale est un adénome du volume d'un petit pois, situé sous la capsule rénale, il est intimement uni au parenchyme dont ne le sépare qu'une couche fibreuse discontinue, d'épaisseur irrégulière, dans laquelle on trouve des éléments du parenchyme. A son contact, la substance rénale ne montre aucune modification pathologique. Cet adénome est constitué par une grande cavité virtuelle que remplissent, en paraissent la cloisonner, des végétations issues de la paroi qui s'anastomosent entre elles, formant des alvéoles. Paroi et végétations sont recouvertes d'une couche d'épithélium cylindrique, haut, clair, à petit noyau basal. Entre deux végétations voisines, des cellules forment nappe qui sont de deux aspects : sombres, de taille moyenne, avec un noyau elliptique bien coloré, ou très grandes, polygonales, claires avec un noyau moitié plus petit que celui des cellules sombres. Le stroma des villosités est constitué, en général, par très peu de tissu conjonctif lâche, avec ou sans vaisseaux, et dont la condensation périphérique forme une sorte de membrane sous-endothéliale mince et continue; dans l'axe très élargi, il est fréquent de voir les mêmes cellules claires ou même sombres; soit qu'elles soient vraiment développées dans le tissu conjonctif, soit que cette apparence soit due à l'accolement des couches épithéliales de deux villosités voisines dont l'autre face serait tapissée des cellules cylindriques hautes normales, ce qui ne paraît pas probable.

OBSERVATION XIII

(FRIDA SCHAEFER)

Homme de 38 ans, décédé d'hémorragie cérébrale (éclat d'obus).

Autopsie : Rein droit petit : 4 cm. $\times$ 1 cm. ; poids 12 gr. Un cordon conjonctif à la place de l'uretère; absence de méat vésical à droite.

Rein gauche : hypertrophie compensatrice; poids : 297 gr.

Après section, le rein droit présente une zone périphérique foncée, criblée de fins orifices, tranchant sur la région centrale plus claire. La limite entre les deux zones est irrégulièrement dessinée par de petites formations ovalaires, blanchâtres, du volume d'une tête d'épingle, contenant une substance calcaire.

Examen histologique : Toute la corticale est bourrée de petits kystes isolés ou confluent, dont les cavités contiennent une masse homogène, éosinophile, à lamelles concentriques, à striations radiées. Certains kystes groupés s'entourent d'un manchon conjonctif. Immédiatement sous la capsule on trouve deux petits adénomes encapsulés. Du centre vers la périphérie, entre les plages kystiques, s'insinuent des bandes épaisses d'un tissu fibro-musculaire, relativement riche en noyaux.

La médullaire est constituée de cavités tubulaires qui se dirigent vers le hile en s'élargissant. Du côté opposé, elles ont tendance à se diviser dichotomiquement et à se terminer en culs-de-sac ampulliformes. Autour de ces tubes et de leurs divisions s'enroule des fibres élastiques et musculaires lisses. On trouve encore des vésicules épithéliales isolées,

comparables aux petits kystes de la corticale, et contenant une substance d'aspect colloïde; eux aussi possèdent une enveloppe conjonctivo-musculaire.

A la place du bassinnet, une formation ovalaire, 3 ou 4 fois plus longue que large. Pas de revêtement épithélial. Paroi épaisse formée d'une masse homogène, doublée extérieurement de tissu conjonctif. Vaisseaux relativement nombreux par rapport à la petitesse de l'organe; ils possèdent une épaisse paroi musculo-élastique.

Au fort grossissement, on trouve de-ci de-là dans la corticale, un glomérule à peu près normal. Ses capillaires sont plein de sang; le peloton cellulaire du glomérule est nettement visible; le revêtement de la cavité glomérulaire est aplati. Un petit canalicule se terminant en cul-de-sac pourrait être interprété comme le tube contourné correspondant : son épithélium cylindrique aplati, à noyaux foncés a un protoplasme éosinophile qui diffère de celui des kystes qui est plutôt basophile et de celui des connecteurs qui est stratifié. A côté de ces glomérules, on en trouve qui sont à un stade plus élémentaire (formation en T : pseudo-glomérule de Colberg). D'autre part, on trouve également des amas pleins de cellules épithéliales et des paquets irréguliers de cellules conjonctives embryonnaires.

Dans la couche médullaire, le revêtement des tubes épithéliaux est formé de cellules sombres cylindro-cubiques disposées sur une seule couche; par endroits, de petits bourgeons épithéliaux font saillie à l'intérieur.

OBSERVATION XIV

(Erick MEYER)

Autopsie d'un enfant mort de diphtérie avec accidents urémiques aigus à la suite d'une trachéotomie.

Rein gauche : hypertrophie compensatrice : 7 cm. × 4 cm. × 2 cm.; bassinnet dilaté et hypertrophié. Néphrite parenchymateuse (diphtérique).

Rein droit : 4 cm. de haut, 2,5 cm. de large, en grappe de raisin. De ce côté, l'uretère, très mince, perméable à partir de la vessie, se termine en cul-de-sac à la hauteur du rein, sans qu'on trouve trace du bassinnet.

Examen histologique : Les kystes de la *corticale* sont tapissés d'une rangée de cellules cubiques basses ou aplaties. Extérieurement, fibres concentriques de tissu conjonctif, pauvre en éléments cellulaires. Lacunes lymphatiques dilatées. Vaisseaux assez nombreux à paroi épaisse, avec parfois dégénérescence hyaline au début. Tubes présentant une division dichotomique partielle : les ramifications après un trajet plus ou moins long, se terminent toutes en culs-de-sac. Formes de passage entre les tubes droits et les gros kystes. Enfin on trouve des corpuscules de Malpighi rudimentaires, qui ne sont en rapport avec aucun tube. Les tubes urinaires ont un épithélium cylindrique qui se colore intensément par l'hématoxyline.

A côté des kystes tubulaires, on en voit d'autres qui possèdent un revêtement endothéliforme et sont probablement d'origine lymphatique.

Dans la partie centrale de l'organe (correspondant à la *médullaire*), on trouve deux cavités anfractueuses, allongées, six à huit fois plus larges que la lumière des tubes environnant et revêtues d'un épithélium haut et stratifié; la basale de ces formations est doublée de couches concentriques de tissu conjonctif contenant des fibres musculaires lisses. Les bouts périphériques de ces cavernes se terminent en culs-de-sac, l'un sans ramifications, l'autre avec quelques appendices ampulliformes. Du côté du hile, ces cavités s'unissent et forment un sac qu'on peut suivre jusqu'à l'endroit où s'arrête l'uretère. En deux points de cette zone, on trouve un îlot de cartilage hyalin.

OBSERVATION XV

(Erick MEYER)

Enfant mâle autopsié le 7 février 1901. Tumeur congénitale du bras et de la main droite. Depuis la naissance, abdomen volumineux; jamais de douleur ni de crise aiguë. On trouve une tumeur abdominale droite qui est diagnostiquée hydronéphrose. Laparotomie : l'uretère s'insère très obliquement sur le bassinnet; on se contente, craignant l'aplasie de l'autre rein, de faire un cathétérisme du bassinnet et de l'uretère. Mort au deuxième jour.

Autopsie : Rein droit : hypertrophie compensatrice.

Rein gauche : à sa place, on trouve plusieurs kystes communiquant entre eux, et enfouis dans du tissu adipeux. Absence de bassinnet.

A l'examen histologique, les kystes sont réunis par des cordons fibreux qui convergent vers l'emplacement normal du bassinnet. L'aspect, la structure des différents éléments, se rapprochent du tableau précédent. On trouve ici aussi des îlots cartilagineux dans le rein.

OBSERVATION XVI

(Erick MEYER)

Il s'agit de deux frères, âgés respectivement de onze mois et deux ans, et morts de diphtérie à la même époque.

Autopsie : Chez l'un des deux frères, le rein droit est remplacé par une formation kystique du volume d'une noix. A la coupe, aucune trace reconnaissable du tissu rénal : aspect spongieux dû à de très nombreux petits kystes.

Chez l'autre, même découverte, mais du côté gauche.

Examen histologique : Tout le tissu rénal est remplacé par des kystes revêtus de cellules indifférenciées. Entre ces kystes, quelques tubes sécréteurs à structure embryonnaire; quelques glomérules atrophiés.

OBSERVATION XVII

(R. HERXHEIMER)

Homme de 40 ans, mort d'urémie.

Autopsie : Rein droit, 6 cm. $\times$ 3,5 cm. $\times$ 4 cm. Néphrite aiguë, cause probable de la mort (du point de vue histologique, abondance du tissu conjonctif, lésions épithéliales importantes). Le bassin et l'uretère sont normaux.

Rein gauche : 6 cm. $\times$ 4,5 cm. $\times$ 4,5 cm. Surface bosselée par des kystes sous-jacents. A la coupe, on trouve dans la corticale six cavités assez importantes et de nombreuses cavités plus petites; contenu liquide et limpide. Les plus grands kystes mesurent de 1 à 2 centimètres de diamètre. Entre eux, on ne trouve plus qu'une petite quantité de parenchyme normal. La médullaire est presque inexistante. Le bassin est remplacé par une masse fibro-graisseuse.

Examen histologique du rein gauche : les kystes sont revêtus d'une seule rangée de cellules aplaties, à noyaux allongés, d'aspect endothéliforme. Par places, stratifications. Tissu conjonctif abondant et dense; quelques cellules fusiformes. Le reste du rein présente une structure comparable à celle des observations XV et XVI.

CONCLUSIONS

1. — La maladie polykystique du rein se présente anatomiquement et cliniquement avec des aspects très différents à première vue, mais qui en réalité représentent des degrés successifs, ou une topographie différente, de la même lésion.
2. — La forme la plus courante est le rein polykystique bilatéral; le rein polykystique unilatéral est plus rare et s'explique soit par une malformation unilatérale soit par un développement plus rapide d'un côté, l'autre côté restant en puissance de malformation.

Le rein polykystique partiel représente une atteinte identique globale, mais ne dépassant pas les limites de un ou plusieurs rénicules.

Les formes les plus discrètes sont représentées :

- d'une part par les micro-kystes disséminés du rein, siégeant électivement au niveau de la couche médullaire (pyramides de Malpighi);
- d'autre part, par les kystes contenus dans les

hypoplasies et aplasies congénitales du rein, et qui se rencontrent plutôt dans la couche corticale.

3. — Toutes ces lésions paraissent relever d'une malformation congénitale identique : le défaut ou l'absence de coalescence des éléments canaliculaires nés les uns de l'ébauche néphrotique, les autres du bourgeon urétéro-pyélique.

Cette malformation porte tantôt sur tous les points de coalescence d'un parenchyme rénal (rein polykystique total) ou de plusieurs rénicles (rein polykystique partiel), tantôt seulement sur quelques éléments canaliculaires disséminés (micro-kystes disséminés). Le défaut de coalescence sera parfois absolu (rein aplasique et hypoplasique).

Le caractère dysembryoplasique de ces lésions est confirmé par la présence persistante de tissus embryonnaires : tissu néphrogène, fibres musculaires lisses, cartilage, dans certains de ces reins atteints de maladie polykystique.

4. — L'origine lymphatique des kystes n'est pas à retenir; elle ne saurait être qu'exceptionnelle et reste encore à démontrer.

5. — La malformation indiquée ci-dessus montre le point de départ de la maladie kystique des reins; elle laisse dans l'obscurité le mécanisme intime de formation des kystes mêmes.

Vu : *Le Doyen*,
G. ROUSSY.

Vu : *Le Président*,
G. ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- BEER. — Festschr. f. Professeur Chiari, 1908.
BEITZKE. — Charité Annalen. Vol. 32. 1908.
BERNER. — Virch. Arch. 211. 1913.
BORST. — Festschr. herausgeg. von der phys. med. Ges zu
Würzburg. 1899.
BOTZEL. — Zieglers Beitr. 57. 1913.
BRUCKNER. — Virch. Arch. 46. 1869.
BUDAY. — Virch. Arch. 213. 1913.
CHOTINSKY. — Inaug. Diss. Bern, 1882.
DUNGER. — Ziegler Beitrag, 35, 1904.
DYCKERHOFF. — Virch. Arch., 216, 1914.
HERXHEIMER. — Virch. Arch., 185, 1906.
JAEGGY. — Virch. Arch., 185, 1906.
KRONLEIN. — Verhandl. d. deutsch. Gesel. f. chir. 1899.
LEJARS. — Thèse de Paris. 1888.
LETULLE, VERLIAC et BRIN. — Rap. à la Soc. d'Ur. XV^e session,
1912.
LICHTENSTERN. — D. M. W., 1884, p. 834.
MEYER E. — Virch. Arch. — 173. 1903.
MEYER R. — Zeitsch. f. Gynäk. Url. Vol. II, p. 301. 1912.
NAUWERK-HUFSCMIDT. — Zeiglers Beitrag, 12, 1893, p. 1.
OMBREDANNE et CHEVASSU. — Bull. de la Soc. fr. d'urologie.
Mars 1935, p. 148.
PALM. — Arch. f. gyn. 66, 1902.
PAPIN et BUSSE. — Bull. Soc. f. d'urologie. Févr. 1935, p. 80.
PAPIN et VERLIAC. — Arch. des mal. génit. urin. VI, n° 4.
PAUS. — D. Zschr. f. chir.
RUCKERT. — Festachr. f. prof. J. Orth. 1903.
SCHAEFER. (Frida). — Frank. f. Zsch. f. Pathol. 26. 1921.

